ÜBER

EINEN FALL VON HEMICEPHALUS

MIT

WEITEREN HOCHGRADIGEN MISSBILDUNGEN DES GESICHTS UND INNERER ORGANE.

EIN BEITRAG ZUR LEHRE VON DEN MISSBILDUNGEN

VOM STANDPUNKTE

DER ENTWICKLUNGSGESCHICHTE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT ERLANGEN

VORGELEGT AM 18. JULI 1892

VON

JOHANNES KLATT

AUS POSEN.

LEIPZIG.

GUSTAV FOCK.

1892.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
zu Erlangen.
Referent: Herr Professor Dr. von Zenker.

Seinem hochverehrten Lehrer und Gönner,

Herrn Professor Dr. Krabler

zu Greifswald,

in ehrfurchtsvoller Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535708_0156

In dem Augenblick, in dem sich der männliche Spermakern mit dem weiblichen Ovulumkern vereinigt, ist der Grund gelegt für einen neuen Organismus. Dieser ist nun aber von dem ersten Moment seines Bestehens an den verschiedensten schädlichen Einflüssen ausgesetzt, durch deren Einwirkung eine Missbildung des Organismus entstehen muss. Demgemäss würde man als Missbildungen im weitesten Sinne jede angeborene abnorme Beschaffenheit des Körpers bezeichnen können. Die Einwirkungen auf den werdenden Körper sind aber sehr mannigfaltige und werden sich besonders nach der zeitlichen Stufe, in der sie den Körper treffen, verschieden dokumentieren. Das heisst, eine Schädlichkeit, die den Embryo trifft, nachdem bereits alle seine Glieder in utero entwickelt sind, wird ganz andere Folgeerscheinungen haben, als eine gleiche Schädlichkeit, die ihn trifft, wenn seine Organe noch in der Entwicklung begriffen sind.

Im ersteren Falle werden sich unter dem Einflusse pathologischer Vorgänge ganz dieselben Krankheiten heranbilden, wie wir sie extra uterum kennen, und die so beschaffenen Früchte kommen dann zur Welt mit „angeborenen Krankheiten".

Ganz anders dagegen sind die Veränderungen im zweiten Falle, also dann, wenn Schädlichkeiten auf den noch in der Entwicklung begriffenen Organismus einwirken; — dann entstehen die Missbildungen im engeren Sinne, die Vitia primae conformationis. Unter letzteren

also versteht man jede Veränderung der Form, welche ihren Ursprung einer Störung der ersten Entwicklung des Embryo verdankt.

Nach diesem aber wird man zugeben, dass ein Verständnis für die eigentlichen Missbildungen nur erworben werden kann durch eine eingehende Beschäftigung mit der normalen Entwicklungsgeschichte des tierischen Körpers, denn alles, was die physiologische Entwicklung in irgend einer Weise stört, bedingt ja eben eine Missbildung. Daraus folgt, dass auch die Gestalt eines missbildeten Körpers uns nichts weiter bieten wird als eine nach irgend einer Richtung gehende Veränderung der normalen Gestalt, denn niemals ist es denkbar, dass sich aus dem Samen eines Individuums ein neues Individuum entwickeln könnte, das in seinen Grund-Eigenschaften von denen des Erzeugers auch nur im geringsten abwiche, immer wird die Grundanlage des Stammes, „die Idee", wie Darwin es ausdrückt, allerdings eine „Idee", die erst der menschliche Verstand abstrahiert hat von den Thatsachen — denn wer sonst sollte wohl diese Idee gehabt haben —, immer wird, sage ich, die Grundanlage des Stammes bei einem auch noch so sehr missbildeten neuen Individuum sich wiederfinden müssen. Die vorher erwähnten Störungen werden daher — wie überhaupt alle pathologischen Erscheinungen — nur beruhen können auf einer abnorm gesteigerten Entwicklung, auf einer abnorm verringerten und schliesslich auf einer sogenannten perversen Entwicklung, wo Ausbildung und Lagerung von der Norm abweichen.

Damit haben wir aber bereits ein Schema für die Einteilung der Missbildungen, — ein Schema, das von älteren Forschern aufgestellt worden ist, und auch heute noch als vollständig giltig angesehen werden muss.

Die erste Gruppe bildet, wenn wir uns die Einteilung Zieglers zu eigen machen wollen, die Monstra per excessum (gesteigerte Entwicklung), die zweite die Monstra per

defectum (gehemmte Entwicklung), und die dritte die Monstra per fabricam alienam oder Irrungsbildungen.

Oder, wie Bischoff bereits 1842 sich in seiner „Entwicklungsgeschichte“ sehr präcise ausdrückt, es sind zu unterscheiden:

I. Missbildungen, die etwas mehr besitzen, als ihnen der Idee ihrer Gattung nach zukommen sollte.

II. Missbildungen, denen zur Realisation der Idee ihrer Gattung etwas fehlt.

III. Missbildungen, deren Organisation der Idee ihrer Gattung nicht ganz entspricht, ohne dass ihnen hierzu etwas fehle oder sie etwas zu viel besässen.

Während über die I. und III. Gruppe wenig Besonderes zu sagen ist, will ich noch kurz einige Worte über die II. Gruppe hinzufügen, um den Begriff des „Defektus“ näher zu erläutern.

Alle in diese Klasse gehörenden Missbildungen haben eins gemeinsam: Unvollständigkeit der Bildung irgend eines Organes. Vom symptomatologischen Standpunkte äussert sich diese Unvollständigkeit der Bildung aber in dreifacher Weise, erstens als wirklicher Mangel, Defekt im engeren Sinne, zweitens als Verkümmerung, bei welcher der ganze Körper oder die einzelnen Teile desselben zwar vorhanden waren, sich aber nicht normal entwickelten, sondern eben durch die Verkümmerung eine abnorme hässliche Gestalt annehmen, — und drittens als Verkleinerung, bei welcher der ganze Körper oder seine einzelnen Organe zwar normal angelegt und auch wohlgestaltet sind, aber im weiteren Verlaufe in Bezug auf ihre Grösse weit unter der untersten Grenze der Norm zurückgeblieben sind. Es entsteht dadurch die Zwergbildung, Mikrosomia oder Nanosomia. Und wenn wir dieselben Verhältnisse vom chronologischen Standpunkte, dem der zeitlichen Entwicklung, betrachten, so haben wir wiederum zwei Klassen zu unterscheiden. Zu der ersten gehören diejenigen Missbildungen, welche dadurch entstanden sind, dass eine Störung den Organis-

mus (den Embryo) zu einer Zeit getroffen hat, als die einzelnen Organe desselben noch nicht entwickelt waren. Dann entsteht eben wieder ein wahrer Defekt, oder eine Verkümmerung, oder unter günstigen Umständen auch nur eine Verkleinerung, obgleich letzteres wohl sehr selten sein wird. Zu der zweiten Klasse aber gehören diejenigen Monstra, bei denen die Störung eines der bereits entwickelten Organe (des Fötus) getroffen hat, und dann entstehen die Hemmungsbildungen. Dieser Unterschied ist, wie bereits im Eingange der Arbeit angedeutet wurde, durchaus nicht zu unterschätzen, denn gerade der zeitliche Unterschied ist hier von grosser Bedeutung. „Der Verlust weniger Zellen in frühen Entwicklungsstadien kann", wie Ziegler sich ausdrückt, „das Ausbleiben der Entwicklung eines ganzen Organes oder Körperteiles nach sich ziehen, während in späterer Zeit, nach Ausbildung der Körperform, derselbe Verlust gar nicht bemerkt würde. Missbildungen im engeren Sinne entstehen daher hauptsächlich in den drei ersten Lebensmonaten, in welcher Zeit die Form des Leibes sowie der einzelnen Teile sich ausbildet. Später erworbene Schädigungen des Fötus setzen Veränderungen, welche mehr den extrauterin erworbenen in ihrem Aussehen sich anschliessen."

Von diesen drei Gruppen, Excess, Defect, Fabrica aliena, kommen hin und wieder Kombinationen bei ein und demselben Individuum vor, sodass also die Missbildung des einen Organes z. B. per defectum, die des anderen per excessum zustande gekommen ist u. s. w.

Von einigen Forschern, Meckel, Gurlt, Otto und Bischoff sind ausserdem noch zwei andere Gruppen aufgestellt worden, die Doppelmissbildungen und die Zwitterbildungen. Auch Ziegler will die letzteren für sich betrachtet wissen und bemerkt dazu:

Ein Teil derselben beruht auf Hemmungsbildungen — „andere aber sind darauf zurückzuführen, dass von der doppelgeschlechtlichen Anlage nicht nur

Organe eines Geschlechtes, sondern beider Geschlechter zur Entwicklung gelangen, während in der Norm die eine Anlage sich zurückbildet und bis auf geringe Reste verschwindet."

Aber gerade diese letztere Reflexion scheint mir das Recht zu geben, die Zwitter nicht als eine Gruppe für sich zu betrachten, ich halte sie vielmehr für Irrungsbildungen, denn es ist doch entschieden ein Irrtum in der normalen Entwicklung eingetreten, wenn Organe, die eigentlich untergehen sollten, sich fortentwickeln.

Was schliesslich die Doppelmissbildungen betrifft, so nahm man zu ihrer Erklärung früher an, dass ursprünglich zwei getrennte Embryonen vorhanden gewesen waren, die später verwachsen seien. Dies ist die Verwachsungstheorie, die von Lemery aufgestellt und besonders von Geoffroy St. Hilaire ausgebildet worden ist. Aber diese Theorie hat sich als unhaltbar erwiesen. Man weiss vielmehr heute, dass alle Doppelmissbildungen aus einem Ei stammen und sich auf einer Keimblase entwickeln.

Wie sie sich entwickeln, wird freilich auf sehr verschiedene Weise erklärt. Ziegler sagt darüber:

„Zunächst ist es denkbar, dass in der Wand einer Keimblase zwei Embryonalflecke entstehen, die, sich vergrössernd, auf einander treffen und in grösserer oder geringerer Ausdehnung in einander übergehen. Eine weitere Möglichkeit ist die, dass innerhalb eines Embryonalfleckes zwei Primitivstreifen und weiterhin auch zwei Rückenfurchen entstehen, die von einander getrennt bleiben oder sich teilweise vereinigen. In einem dritten Falle wird man sich vorstellen, dass der Primitivstreifen sich einfach, die Rückenfurche dagegen entweder in ihrer ganzen Länge oder aber in einem Teile sich doppelt entwickelt. Endlich ist es möglich, dass eine Verdoppelung unter Umständen noch später eintritt, und alsdann nur einzelne Teile der Stammzone oder auch nur der Parietalzone betrifft." — Eins aber ist allen diesen Theorien gemeinsam, und dies

ist auch dasjenige, was unter allen Umständen sicherlich als recht bestehen muss, nämlich der Umstand, dass zu irgend einer Zeit eine Verdoppelung in der normalen Keimanlage eingetreten ist. Daraus folgt aber sofort, dass die Doppelbildungen in der Reihe der Missbildungen nicht eine apparte Gruppe beanspruchen dürfen. Sie sind nämlich von vornherein durch eine Entwicklung per excessum entstanden, wobei allerdings zu beachten ist, dass in den meisten Fällen in späteren Stadien des Wachstums Defekte hinzukommen, sodass diese Missbildungen also eine Kombination der per excessum und der per defectum entstandenen Missbildungen darstellen würden.

Nach diesen Auseinandersetzungen sei es mir gestattet, die Beschreibung einer sehr eigentümlichen Missbildung vorzutragen, die vor kurzem in die Sammlung des Erlanger pathologisch-anatomischen Instituts eingereiht worden ist, und mir durch die Freundlichkeit meines hochverehrten Lehrers, des Herrn Professor von Zenker, zur Bearbeitung überlassen wurde. Nach den Mitteilungen, die dem Institut durch Herrn Dr. Sudhoff in Hochdahl bei Übersendung der Missbildung übermittelt worden sind, handelt es sich um die zwölfte Frucht einer seit 13 Jahren verheirateten Frau. Dieselbe hat sechs ausgetragene Kinder geboren und fünf Aborte erlebt, welche zeitlich immer zwischen den normalen Geburten lagen. Dies ist das siebente Kind und kam im siebenten Monat der Schwangerschaft zur Welt, die anderen sechs Kinder leben alle und sind normal entwickelt.

Das vorliegende Kind ist eine etwa 42 cm lange Missgeburt weiblichen Geschlechtes. Die äussere Besichtigung ergiebt folgenden Befund:

Das Schädelgewölbe und das Gehirn fehlen; an der knöchernen Schädelbasis fehlt die Cutis; die an den

Seiten befindliche normale Haut geht mit ziemlich scharfer Grenze in eine schwammige, blutrote, an den Seiten etwas lappige Masse über, die die Schädelbasis bedeckt. Sie stellt eine durchsichtige Membran dar, die von einem Konvolut von Blutgefässen durchsetzt ist; nervöse Elemente fehlen gänzlich. Diese Masse ist in der Gegend des Foramen occipitale magnum durchbrochen und dort dringt die Sonde ohne Hindernis in den Wirbelkanal ein. Dieser letztere ist in seiner ganzen Länge nach hinten geschlossen. Im Wirbelkanal lässt sich eine Dura mater nachweisen; in ihr liegt wiederum dasselbe weiche, schwammige, gefässreiche Gewebe, wie es soeben bei der Schädelbasis beschrieben worden ist. Das Rückenmark fehlt fast vollständig.

Beide Lidspalten sind sehr eng, geschlossen; rechts sind die Lider eingesunken. Ein Bulbus ist in der rechten Augenhöhle nicht zu finden. Links ist das obere Augenlid sehr stark vorgewölbt und sehr prall durch den von ihm verdeckten, auffallend vergrösserten Bulbus. Die Ohren sind beiderseits etwa normal gebildet und enthalten Knorpel. Die Haut der Nackengegend ist behaart.

Der Hautdefekt setzt sich von der Stirn aus, — nach unten zu sich verjüngend, — nach der Lippengegend fort; die Oberlippe ist weit gespalten. Mund und Nase bilden infolge der weiten Spaltung des harten Gaumens eine gemeinsame Höhle. In diese ragt von hinten nach vorn, sagittal verlaufend, ein mit Schleimhaut überzogener Knochen, der Vomer, an dem vorn der Processus frontalis sitzt. Derselbe verbreitert sich vorn und trägt beiderseits einen mit dicken Wülsten überzogenen Fortsatz, den inneren Nasenfortsatz. Die Oberkieferknochen sind etwa 12 mm von einander entfernt.

Die Bauchdecken sind, unmittelbar oberhalb der Insertion der (etwa 10 cm vom Nabel entfernt abgebundenen) Nabelschnur beginnend, nach oben bis fast zur Herzgrube reichend, etwa in der Ausdehnung eines Enten-

eies halbkugelförmig vorgewölbt. (Hernia umbilicalis.) Diese Verwölbung ist von einer dünnen, durchscheinenden, einer serösen Haut ähnlichen Membran überkleidet, welche sich gegen die angrenzende Cutis mit ziemlich scharfer Grenze absetzt. —

An beiden Händen finden sich zwei mit einander verwachsene, nur durch eine seichte Furche getrennte Daumen mit gesonderten Nägeln. An den Füssen sind beiderseits die drei letzten Zehen normal, die erste und zweite sind grösstenteils mit einander verwachsen; ausserdem besteht am medialen Ende des rechten Fusses noch eine weitere breite Zehe, durch einen weiten Zwischenraum von den andern getrennt, in derselben Stellung, wie unter normalen Verhältnissen sich an den Händen der Daumen findet, während am linken Fusse diese ebenfalls vorhandene überzählige Zehe ein nur teilweise verschmolzenes doppeltes Nagelglied trägt. Finger und Zehen haben deutliche Nägel. —

Die äusseren Geschlechtsteile (weiblich) und der After sind normal entwickelt.

Die innere Untersuchung ergiebt Folgendes: Das ganze Unterhautbindegewebe ist rötlich imbibiert. — Nach Eröffnung des Thorax und des Abdomens zeigt sich das ganze Peritoneum ebenfalls rötlich imbibiert und in der peritonealen Höhle finden sich einige Tropfen dünner, blutig gefärbter Flüssigkeit. Das Manubrium sterni ist als einfaches Knochenstück vorhanden, dann tritt eine deutliche Spaltung des Sternum in zwei getrennte Stücke ein, die durch straffes Bindegewebe vereinigt sind. Der Thoraxraum ist eng. Die Lungen sind zurückgesunken, klein, atelektatisch. Das Herz ist ziemlich gross und schlaff. Nach der Eröffnung der Höhlen zeigt sich das Septum atriorum äusserst defekt, nur durch ein Paar, den gemeinsamen Vorhofsraum durchziehende, schmale und sehr dünne, durchscheinende, membranöse Brücken repräsentiert. Beide Herzohren gut entwickelt, besonders das

linke sehr gross. Das Septum ventriculorum zeigt in seinem obersten Teil einen erbsengrossen, halbmondförmigen Defekt. Über dem letzteren entspringt der einzige von dem Herzen abgehende grosse Arterienstamm, die Aorta, und zwar in der Weise, dass der grösste Teil der Circumferenz der Aorta vom rechten und nur der kleinere Teil vom linken Ventrikel entspringt. Die Weite der Aorta ist eine sehr beträchtliche; unmittelbar über den regelmässig gebildeten drei Semilunarklappen beträgt ihre Circumferenz 2 cm, während die Aorta descendens thoracica einen Umfang von 1,2 cm hat. Die Mündungen der drei vom Arcus abgehenden Halsarterien sind sehr eng.

Von einem Pulmonalarterienstamm ist keine Spur aufzufinden, ebensowenig vom Ductus Botalli.

Die Leber ist sehr gross, schlaff, weich und mit dem rechten Lappen in der oben erwähnten Nabelhernie gelegen.

Die Milz, in normaler Lage, ist in sieben Abschnitte geteilt, zwei grössere (der eine 14+10+5 mm, der andere 12+9+4 mm messend) und fünf kleinere von Nadelkopf- bis Erbsengrösse. Alle Abschnitte sind in ihrer Substanz vollkommen von einander getrennt und hängen nur durch ihrer Grösse entsprechend dickere oder dünnere Stiele wie die Beeren einer Traube mit einander zusammen, verhalten sich also sämtlich wie Nebenmilzen.

Beide Nieren in normaler Lage, sehr stark und tief gelappt (frühembryonale Beschaffenheit). Vor dem unteren Pol beider Nieren beginnt beiderseits je ein anfangs dünner, schräg medianwärts und nach unten verlaufender, 13 cm langer, etwas gewundener Gang (Eileiter), an dessen medialer Seite ein längliches, bandartiges Organ (Eierstock) liegt. Dieser Gang setzt sich nach unten hin in einen $1^1/_2$ cm langen, dickeren, festeren, muskulösen Strang fort, der, ebenfalls schräg und medianwärts und nach unten verlaufend, sich mit dem gleichen von der andern Seite in der Höhe des Beckeneinganges unter spitzem Winkel vereinigt, um von hier aus einen 2,7 cm langen, wenigstens

äusserlich gemeinsamen, in der Mittellinie senkrecht nach abwärts verlaufenden Gang zu bilden.

Nach teilweiser Spaltung der Scheide, deren Schleimhaut stark längs gerippt ist, erblickt man vom Scheideneingang her im Fundus zwei deutlich von einander getrennte, quer neben einander liegende Orificien, in deren jedes eine Borste leicht eingeführt werden kann. (Uterus duplex bicornis.)

Die Harnblase ist auffällig weit, mit sehr muskulöser Wand und setzt sich an ihrem Scheitel in einen hohlen, $1^1/_2$ cm langen, sich allmählich verengenden Trichter fort, der unmittelbar vor seiner Insertion in den Nabel geschlossen endet. (Partielles Offenbleiben des Urachus.)

Der Magen ist zusammengezogen, normal.

Der Dünndarm ist in zahlreiche Schlingen gelegt und eng kontrahiert. Von einer Stelle seines Mesenteriums entspringt ein $5^1/_2$ cm langer, dünner, aber fester bindegewebiger Strang, welcher sich andrerseits etwa 1 cm nach rechts von der Insertion des Nabelstrangs am Rande der Pforte des Nabelbruchsacks inseriert.

Das Coecum ist frei beweglich; das Colon normal, ebenso das Rectum und die Analöffnung.

Die anatomische Diagnose der ganzen Missbildung hat hiernach zu lauten: Anencephalus Amyelus hemicephalicus. Ausgedehnte Spaltbildungen des Gesichts. (Hasenscharte, Wolfsrachen.) Arhinie. Mangel des rechten Bulbus. Congenitale Nabelhernie. Polydactylie (der Finger und Zehen). Partielle Fissura sterni. Ausgedehnter Defekt des Septum atriorum cordis. Umschriebener Defekt des Septum ventriculorum cordis. Ursprung der Aorta von beiden Ventrikeln. Fehlen der Arteria pulmonalis und des Ductus Botalli. Ectopie der Leber (im Nabelbruchsack). Multilobäre Spaltung der Milz. Multilobuläre Hemmungsbildung der

Nieren. Partielles Offenbleiben des Urachus. Uterus duplex bicornis bei einfacher Scheide. Brückenförmiges Pseudoligament des Bauchfells.

Dieser Bericht bietet uns eine ganze Fülle von interessanten Befunden, die ich mir nun erlauben will, einzeln zu analysieren.

Zunächst will ich auf die Missbildungen am Schädel etwas genauer eingehen.

Die Missbildungen, die wir überhaupt am Schädel kennen, bestehen teils in einfachen Defekten, teils in Hemmungsbildungen. — Foerster hat sich in seinem Lehrbuch der Missbildungen bemüht, dieselben auf krankhafte Prozesse des Medullarrohres zurückzuführen, besonders auf einen Hydrops desselben. Unter dem Einflusse desselben soll sich entweder eine bleibende Anhäufung von Wasser im Rohre entwickeln und es entsteht der Hydrocephalus und die Hydrorhachis; oder die Wasseranhäufung lokalisiert sich nur an einzelnen Stellen des Medullarrohres, dann wird durch den Druck des Wassers der Knochenkanal gespalten und die hydropischen Medullarrohre fallen in Form einer Hydrocele hervor, so entstehen die Hydroencephalocele und die Hydromyelocele; — oder die Wasseranhäufung ist so bedeutend, dass dadurch sowohl der Knochenkanal wie auch das häutige Medullarrohr gespalten wird und der Kanal frei zu Tage liegt; es entstehen dann die Cranioschisis und die Rhachischisis.

Ein Hydrops des Medullarrohres kann ja nun nicht geleugnet werden, er zeigt sich ohne Zweifel in dem Hydrocephalus und der Hydrorhachis, — aber es erscheint unrichtig, auch die übrigen Missbildungen des Schädels und Rückenmarks aus diesem Hydrops erklären zu wollen. Hier handelt es sich vielmehr um entwicklungsgeschichtliche Hemmungsbildungen. Bekanntlich tritt bereits in der allerfrühesten Embryonalperiode auf dem Embryonal-

Beck die Rückenfurche auf, und zwar durch beiderseits entstehende wallartige Erhebungen des Ectoderms, die sogenannten Rückenwülste.

Diese wachsen nun konvergierend weiter und vereinigen sich schliesslich zur Medullarröhre; die seitlich davon gelegenen Zellen werden zu den Urwirbeln, welche später eine allseitige Umhüllung des Medullarrohres darstellen.

Aus den Urwirbeln entstehen späterhin durch eine eigenartige Differenzierung die eigentlichen Wirbel und der Schädel. Auch der letztere scheint nach Untersuchungen, die schon im vorigen Jahrhundert von Göthe, Oken etc. begonnen und jetzt besonders von Gegenbauer und Kölliker fortgesetzt worden sind, aus drei Wirbeln entstanden zu sein.

Wenn nun, allerdings durch Einflüsse veranlasst, die uns ganz unbekannt sind, die vorher erwähnten Rückenwülste und die Urwirbel sich nicht durch Verwachsung vereinigen, so bedingt dies eben ein Offenbleiben des Medullarkanals sowohl als auch des knöchernen Schädel- und Wirbelkanals. Also um eine Hemmungsbildung handelt es sich hier, — Teile, die normaler Weise verwachsen sollten, bleiben getrennt, nicht aber können wir annehmen, dass durch Krankheitsprozesse, — Hydrops, Teile, die bereits verwachsen waren, wieder getrennt werden. Allerdings aber ist zuzugeben, dass der erwähnte Hydrops die Vereinigung der Rückenwülste erschweren oder verhindern und dadurch indirekt eine Veranlassung zu den besprochenen Missbildungen geben kann. Freilich ist auch dabei noch manches zu bedenken. Wenn ein Hydrops vorhanden ist, so müsste er entweder, wenn er sehr bedeutend ist, den ganzen Gehirn- und Wirbelkanal ausfüllen, oder, wenn weniger bedeutend, müsste er, dem Gesetz der Schwere folgend, sich in den untersten Partien des Kanales, d. h. im Sacral- und event. auch noch im Lumbalteile ansammeln. Im ersten Falle würde eine

vollständige Rhachischisis oder eine vollständige Myelomeningocele auftreten, im zweiten nur eine Spaltung des Sacral- und Lumbalkanales. Beides kommt vor, aber es kommen auch Fälle ganz anderer Art vor, Fälle, wo die Spaltung sich blos auf den Halsteil, oder blos auf den Brustteil, oder gar auf den Hals- und den Sacralteil beschränkt, während der Brustteil des Kanales geschlossen ist. So ist z. B. in dem von mir beschriebenen Falle sogar nur der Schädel gespalten, während der Wirbelkanal vollständig geschlossen ist; nervöse Elemente fehlen allerdings auch in dem letzteren.

Übrigens ist das angegebene Verhalten durchaus nicht dasjenige, welches am häufigsten zur Beobachtung gelangt, meistens ist die Schädelspaltung die einzige Missbildung oder es schliesst sich an diese die Spaltung der Wirbelsäule gleich an und bildet die sogenannte Spina bifida. So sind auch die meisten Missbildungen der hiesigen Sammlung beschaffen, die ich vor mir habe, und die einzelnen Fälle unterscheiden sich höchstens durch die grössere oder geringere Ausdehnung der Rückenspalte. In dem einen dieser Fälle beginnt die Rückgratsspalte gleich an der Schädelspalte, d. h. also an der knöchernen Schädelbasis, und erstreckt sich von da durch die ganze Länge des Wirbelkanals; es handelt sich dabei um eine totale Craniorhachischisis. In einem andern Falle erstreckt sie sich nur etwa bis zur Mitte der Kreuzbeinwirbel, u. s. w. —

Halten wir aber dagegen eine andere Missbildung, die vor kurzer Zeit an das pathologische Institut in Erlangen eingeliefert worden ist. Dieser Fall betrifft ein ausgetragenes, gut entwickeltes Kind mit einem sehr starken Hydrocephalus und einer partiellen Spina bifida in der Gegend der Lendenwirbelsäule.

Dieser Fall allein könnte uns schon stark an der Richtigkeit der Hydrops-Theorie zweifeln lassen.

Wir befinden uns übrigens mit unserer Ansicht durchaus auf dem Standpunkte der neuesten Forscher, welche

sich mit diesem Gegenstande beschäftigt haben. Ich finde in dem Handbuche der Kinderkrankheiten von Gerhardt einen vorzüglichen Artikel über kongenitale Krankheiten der Wirbelsäule, von Mosengeil. Bezugnehmend auf eine Abhandlung von Koch in Dorpat, in den „Mitteilungen über Fragen der wissenschaftlichen Medizin", — sagt Mosengeil: „Zur genetischen Erklärung der Myelocele etc. hat man stets auf embryonale Entwicklungsvorgänge zurückgegriffen und besonders eine im frühen Fötalzustande vorhandene Hydrorrhachis (Hydrops des Medullarrohres! Der Verfasser.) angenommen. Koch weist nun mit seinem bekannten Acumen nach, dass die letztere weder als Hydrorrhachis externa noch interna die Ursache sein kann. Dabei stützt er sich sowohl auf experimentell gewonnene Thatsachen als auf scharfe Raisonnements. — — Koch beweist ferner, dass Hydromyelus nur eine fernere Komplikation der Myelocele, kein die Ausdehnung bedingendes Moment sei. Die Vermutung Geoffroy St. Hilaires, Verwachsungen des Amnion mit der Haut des Os sacrum bilden durch Zug nach aussen den Sack, wird von Koch ganz richtig durch die Frage entkräftet: „Wie kämen Rückenmark und Dura mater hinein?" Dagegen bekennt sich der Autor zu Rankes Theorie, der die Ursache der Myelocele in der Nichttrennung des Hornblattes vom Medullarrohr sucht. Es braucht dann nicht rätselhafte Druckwirkung einer hypothetischen Wassersucht den Prozess zu erklären, sondern ein zur Längsaxe des Rückenmarkes senkrecht angreifender Zug, der zugleich Ansammlung von Wasser in dem durch ihn bewirkten Hohlraume hervorruft, ist für die Verlagerung des Zentralorganes verantwortlich zu machen." —

Wir glauben uns daher nach den Untersuchungen der genannten Autoren und nach den Anschauungen, die wir aus der Sammlung des Erlanger pathologischen Instituts genommen haben, berechtigt, folgenden Satz aufstellen zu dürfen: Die Spaltungen und die durch diese veranlassten

Missbildungen des Gehirn- und Wirbelkanales (Cranioschisis, Rhachischisis, Myelocele, Meningocele etc.) sind nicht durch einen Hydrops des Medullarrohres zu erklären. Letzterer ist vielmehr nur als eine Komplikation der Spaltungen anzusehen und kommt als solche allerdings oft vor. —

Noch interessanter als die Missbildung des Schädeldaches sind die Verunstaltungen an den Gesichtsknochen, wie wir sie an unserem Foetus wiederum in exquisitester Weise studieren können.

Zum näheren Verständnisse derselben wird es zweckmässig sein, einige Daten über die normale Entwicklung der Gesichtsknochen kurz anzugeben.

Vor Ende der zweiten Woche existiert noch kein Gesicht, das Kopfende des Embryo mit dem grossen Vorderhirn ist über das obere Ende der Leibesanlage gebeugt, sodass weder Mund- noch Nasenöffnungen vorhanden sind. Zur angegebenen Zeit bilden sich dann in der geschlossenen Leibeswand unter dem vorderen Kopfende zu jeder Seite fünf tiefe Spalten, die durch eine mediane Spalte vereinigt werden; zwischen diesen Spalten treten vier Wülste hervor, die Kiemenbogen, welche durch die mediane Spalte in ihrer Mittellinie getrennt werden. Der erste Kiemenbogen zerfällt deutlich in einen kürzeren Oberkieferfortsatz, der sich an die untere Fläche des Vorderkopfes ansetzt, und in einen längeren Unterkieferfortsatz, der einen provisorischen Unterkiefer darstellt, jedoch anfangs vorn kolbig angeschwollen endet und mit dem der anderen Seite nicht zusammenhängt. In der Mittellinie ist zwischen dem Oberkiefer eine dünne Stelle vorhanden, erst durch eine dünne Haut, die Rachenhaut, verschlossen, dann aber, nach Verödung der Rachenhaut, frei zu Tage tretend, sie stellt die rautenförmige Urmundöffnung dar und enthält noch Mund- und Nasenöffnung vereinigt. Gegen diese Öffnung wächst nun von oben her als Fortsetzung der mittleren Schädelbasis ein breiter Fortsatz empor, der an seiner unteren,

äusseren Ecke beiderseits eine Spitze trägt, den inneren Nasenfortsatz. Neben diesem Processus frontalis geht beiderseits von dem lateralen Teile der Schädelbasis ein anderer Fortsatz aus, der äussere Nasenfortsatz. Diese Ansicht finde ich wenigstens von einigen älteren Forschern vertreten, denen sich unter den neueren mein früherer Lehrer Landois anschliesst. (Landois: „Eine Fortsetzung des Seitenteiles des Schädels".) Dagegen finde ich bei Kölliker und Ziegler eine andere Darlegung der betreffenden Verhältnisse. Nach ihnen soll nämlich der Stirnfortsatz selbst nicht nur nach vorn die beiden schon genannten inneren Nasenfortsätze treiben, sondern es sollen von ihm selbst noch zwei weitere Vorsprünge nach der Seite wachsend ausgehen, — die beiden äusseren Nasenfortsätze, sodass dieselben also nicht als eine Fortsetzung der Schädelbasis direkt, sondern des Stirnfortsatzes anzusehen wären.

Zwischen dem Oberkieferfortsatze und dem äusseren Nasenfortsatze befindet sich ein Spalt, der vom Munde bis zum Auge reicht, die Oro-orbitalspalte.

Durch weitere Differenzierung wird aus dem Stirnfortsatze das Septum narium, welches mit seinen zwei seitlichen Fortsätzen die äussere Nasenöffnung begrenzt. Nun verwächst der Stirnfortsatz mit dem Oberkieferfortsatze und dieser mit dem äusseren Nasenfortsatze. Dadurch verödet die Oro-orbitalspalte bis auf eine enge Öffnung, den Thränenkanal. Aus den äusseren Nasenfortsätzen entwickeln sich die Siebbeinlabyrinthe, das knorplige Dach und die Seitenteile des vorderen Abschnittes der Nasenhöhle.

Dieser immerhin ziemlich komplizierte Vorgang der Gesichtsbildung giebt reichlich Veranlassung zu Missbildungen des Gesichtes, die auch in der That durchaus nicht selten sind.

Der höchste Grad dieser Missbildungen, die Aprosopie und die Schistoprosopie, die recht selten sind, entstehen dadurch, dass der Processus frontalis und die Kiefer-

fortsätze ganz rudimentär bleiben und sich infolgedessen nicht vereinigen können. An die Stelle des Gesichtes tritt dann eine grosse Spalte.

In Försters Atlas sind eine Anzahl von höchst instruktiven Beispielen veröffentlicht. —

Sehr oft paart sich mit den totalen Spalten ein Defekt der Nase und Augen, letzterer besonders deshalb, weil sich oft die Spalte bis in die Augen hinein fortsetzt. (Oro-orbitalspalte.)

Von dieser extremsten Missbildung des Gesichtes kommen wir zu der sogenannten Cheilo-Gnatho-Palatoschisis, dem Wolfsrachen mit doppelter Hasenscharte. Einen solchen Fall stellt der von mir beschriebene Fötus dar.

Bei dieser Missbildung vereinigen sich die Oberkieferfortsätze nicht mit den inneren Nasenfortsätzen des Proc. frontalis, und es bleibt daher die Verbindung der Oberkiefer und Zwischenkiefer aus. Der Proc. frontalis mit den beiden inneren Nasenfortsätzen sitzt also mit seiner hinteren Seite auf dem vorderen Rande des Vomer und ragt als isolierter „Zwischenkiefer", os intermaxillare, von oben her in die Mundhöhle hinein, während zu beiden Seiten in einer gewissen Entfernung vom Zwischenkiefer, in unserem Falle sogar 12 mm (siehe vorn) die Oberkieferfortsätze liegen. Diese Fälle unterscheiden sich von den totalen Missbildungen des Gesichtes hauptsächlich dadurch, dass bei ihnen der Oberkieferfortsatz mit dem äusseren Nasenfortsatz bereits verwachsen und dadurch die Oro-orbitalspalte geschlossen ist.

Hierbei giebt es die verschiedensten Abstufungen von der einfachen Hasenscharte mit einem „Lippeneinkniff" bis zu dem eben beschriebenen Wolfsrachen mit doppelseitiger Hasenscharte.

Bei dieser Gelegenheit soll gleich daran erinnert werden, dass diese Missbildungen zu den wenigen angeborenen Krankheiten gehören, denen sich die chirurgische Therapie gewachsen fühlen kann; die Hasenscharten, die

einfachen, ja die doppelten Gaumenspalten werden heute nach den rühmlichst bekannten Methoden von Langenbeck, Mirault, Dieffenbach selbst in schwierigen Fällen zur Heilung gebracht.

Gehen wir nun weiter zur Besprechung der Brust- und Bauchorgane, so bietet auch hier unser Fötus uns mancherlei Interessantes. In dem Sektionsbericht finden wir in dieser Beziehung folgende Einzelheiten; 1. Fissura sterni, 2. Missbildungen des Herzens, 3. Hernia umbilicalis, 4. Missbildungen von Milz, Nieren und Harnblase, 5. Missbildungen der Geschlechtsorgane. —

Was Nr. 1 und 3 betrifft, so beruhen diese beiden Missbildungen im wesentlichen auf demselben Prinzip, wie die Spaltbildungen im Gesicht. Die Ausbildung der Leibesform des Embryo beginnt etwa im zweiten Monat. Bis dahin lag der Embryo mit seinen drei Keimblättern in der Ebene der Blätter selbst. In dieser Zeit nun hebt sich der Kopfteil, dann der Schwanzteil aus der Ebene hervor. Unter dem ersteren bildet sich die Kopfdarmhöhle und unter dem letzteren die Schwanzdarmhöhle.

Peripherisch von den Urwirbeln liegen die Seitenplatten des Mesoderms. Es erfolgt nun die Spaltung der Seitenplatten in zwei Lamellen, in die mit der Hornplatte verbundene Hautmuskelplatte und in die Darmfaserplatte. In der Mitte sind diese beiden durch die Mittelplatte verbunden, lateralwärts aber verschmelzen sie wieder und gehen in das Mesoderm des Fruchthofes über. Allmählich krümmen sich die Hautplatten immer mehr nach unten zu gegen einander und schliesslich verwachsen auch sie von allen Seiten her gegen die Mitte des Leibes zu und es erfolgt dadurch die Bildung einer dünnen Haut, der primitiven Bauchwand.

Das Wesentlichste an der Bildung des Thorax und des Bauches ist also das Verwachsen von zwei gegenüberliegenden Teilen.

Missbildngen werden hier also ebenso wie im Gesicht

zustande kommen dadurch, dass die Verwachsung ausbleibt. In extremen Fällen erstreckt sich die Spaltung über den ganzen Thorax und die Bauchwand bis zur Schamfuge herab. (Thoracogastroschisis.)

Solche Fälle finden sich zuweilen bei den Acephalen; es liegen dabei das Herz und die übrigen Eingeweide offen da. Eine auf die Brustwand beschränkte Spaltung heisst Thoracoschisis, bei ihr kommt es durch Vorfall des Herzens zur sogenannten Ectopia cordis. Einen geringen Grad der Thoracoschisis stellt die Fissura sterni dar, wobei die Haut des Thorax unversehrt ist. Die Fissura sterni tritt in den einzelnen Fällen sehr verschieden auf. Entweder ist das Sternum gleich von oben an gespalten und die breite Spalte wird durch straffes Bindegewebe ausgefüllt.

Einen solchen Fall beschreibt Förster in folgender Weise: „Das betreffende Präparat stammt von einem sechsjährigen Knaben, der an Endocarditis gestorben war. Die Gegend der Sternalspalte blähte sich bei der Inspiration etwas auf und sank bei der Exspiration tief ein. Das Sternum ist in zwei seitliche Hälften getrennt, welche nur am unteren Ende unter einander zusammenhängen und daselbst einen Körper bilden, von dessen Ende die zwei getrennten Hälften des Schwertfortsatzes abgehen. Jede Sternalhälfte besteht aus einem soliden, durch keine Teilung in Manubrium und Corpus unterbrochenen Stücke, welches grösstenteils verknöchert ist, nur da, wo sich die Rippenknorpel ansetzen, hat derselbe knorplige Textur; die vorderen Enden der Rippenknorpel fliessen mit dem Sternum unmittelbar zusammen und sind nicht durch Gelenkflächen mit einander verbunden."

Weiterhin giebt es Fälle, bei denen nur ein Teil des Sternums vorhanden ist, gewöhnlich das Manubrium, während der Rest ganz fehlt. Dieses ist der Fall bei einem andern von Förster untersuchten Kinde:

„Das Manubrium sterni ist allein vollständig vorhanden, an dasselbe setzen sich die beiden obersten Rippen,

die übrigen Rippen der linken Seite hängen durch ihre konfluierenden Knorpel unter einander und mit dem Manubrium zusammen, die übrigen Rippen der rechten Seite sind defekt, indem ihre vorderen Enden fehlen."

Hierbei möchte ich besonders auf den letzten Punkt, den Defekt der Rippen, aufmerksam machen, der recht selten ist. Unser Fötus bietet nun ein ganz eigenartiges Bild. Das Manubrium sterni ist als einfaches Knochenstück vorhanden, dann tritt eine deutliche Spaltung des Sternum in zwei getrennte Stücke ein, die wiederum durch straffes Bindegewebe vereinigt sind. An das Manubrium setzen sich je zwei Rippen, die übrigen Rippen inserieren sich beiderseits an den zwei getrennten Sternalhälften. Es handelt sich also um eine partielle Fissura sterni ohne einen Defekt. Einen solchen Fall habe ich nirgends beschrieben gefunden. —

Was nun die inneren Brustorgane betrifft, so zeigt das Herz die oben beschriebenen, hochgradigen und sehr interessanten Missbildungen. Ein Versuch, dieselben zu erklären, wird garnicht besonders schwierig sein, nur müssen wir dabei wieder auf die Entwicklungsgeschichte zurückgehen. —

Die erste Anlage des Herzens ist bekanntlich eine schlauchförmige. Dieselbe nimmt allmählich eine S-förmige Krümmung an und lässt bald eine Unterscheidung des oberen Aortenteiles, des mittleren Kammerteiles und des unteren venösen Teiles erkennen. In der vierten bis fünften Woche beginnt nun die Teilung des Herzens, indem nämlich im Innern eine vertikale Scheidewand emporwächst. Sie teilt die ursprünglich gemeinsame Herzkammer in eine rechte und eine linke, während die grosse Vorkammer noch ungeteilt bleibt, sodass man aus ihr durch ein rechtes und linkes Ostium atrio-ventriculare in die entsprechende Kammer gelangt. — Darauf wachsen im Innern des grossen Truncus arteriosus, der aus der ursprünglichen Kammer abging, zwei koulissenartige Scheidewände empor, die schliesslich

auf einander stossen und den Truncus arteriosus in zwei Röhren zerlegen, die dicht an einander liegen. Sie bilden die Anlage für die Aorta und die Pulmonalis. Die Scheidewand zwischen diesen beiden setzt sich nach unten auf die bereits erwähnte Ventrikelscheidewand fort, sodass schliesslich die Aorta mit dem linken, die Pulmonalis mit dem rechten Ventrikel kommuniziert. Nach oben aber münden diese beiden Gefässe wieder in einen Stamm zusammen und bilden den Ductus arteriosus Botalli. — Ähnlich wie der Urventrikel wird auch die ursprüngliche Vorkammer durch eine Scheidewand in zwei Vorkammern getrennt, doch ist diese Trennung keine vollständige; es bleibt vielmehr in der Wand eine Öffnung, das Foramen ovale, das sich erst nach der Geburt schliesst. (Nach Landois.) — Aus diesen Entwicklungsvorgängen will ich jetzt versuchen, die Missbildungen an dem Herzen unseres Fötus zu erklären. —

Wenn der Sektionsbericht sagt: „Das Septum atriorum ist äusserst defekt, nur durch ein paar schmale Brücken repräsentiert", und weiterhin: „Das Septum ventriculorum zeigt in seinem obersten Teil einen erbsengrossen, halbmondförmigen Defekt", so müssen wir diese beiden Abnormitäten als Hemmungsbildungen bezeichnen, und zwar als Hemmungsbildung der Scheidewände. Am meisten missbildet ist die Scheidewand der beiden Atrien, sie wird nur durch ein paar schmale und dünne Fäden ersetzt; die Ventrikelscheidewand ist fast ausgebildet und hat nur ein kleines Loch. „Über dem Septum ventriculorum entspringt nun der einzige Arterienstamm des Herzens." Derselbe ist in dem Sektionsbericht Aorta genannt worden; es wäre vielleicht besser, ihn als Truncus arteriosus zu bezeichnen, denn diesen stellt er ja dar. Wir haben hier also wieder eine Hemmungsbildung; der Truncus arteriosus hat sich nicht in die beiden Teile, von denen eben die Rede war, getrennt, und darum ist auch von der Pulmonalis und dem Ductus arteriosus Botalli keine Spur vorhanden. Das

ist ein hochinteressanter Befund. — Missbildungen am Herzen sind nicht selten, in der Literatur ist eine ganze Reihe von solchen Fällen verzeichnet, ganz besonders eingehend werden dieselben aber in der Abhandlung von Meyer in Zürich: „Über angeborene Enge oder Verschluss der Lungenarterie (Virchows Archiv, XII. Band) und in der Dissertation von Dorsch: „Die Herzmuskelentzündung als Ursache angeborener Herzcyanose", Erlangen 1855, besprochen. Meyer kommt nach seinen Untersuchungen, die an einem sehr grossen Material angestellt worden sind, zu dem hochinteressanten Schluss:

„In allen Fällen, in welchen Unvollständigkeit der Kammerscheidewand und Enge (oder Obliteration) der Lungenarterie als Bildungsfehler neben einander vorkommen, ist die letztere immer das Primäre, und in ihrem Vorhandensein ist nicht nur die Unvollständigkeit der Kammerscheidewand begründet, sondern auch die gleichzeitig beobachteten Bildungsfehler in Bezug auf den Ursprung der Aorta, das Foramen ovale, den Ductus Botalli und die Arteriae bronchiales." —

Die Missbildungen der Pulmonalis sind demnach die wichtigsten Missbildungen am Herzen, und wir wollen uns daher mit dieser hauptsächlich beschäftigen. —

Bei dem Vergleiche der Herzmissbildungen bei unserem Fötus und derjenigen Fälle, die bei Dorsch und Meyer beschrieben sind, komme ich dazu, die Missbildungen der Pulmonalis in zwei streng zu sondernde Gruppen einzuteilen, nämlich

1. Verengerung oder Verschluss;
2. Fehlen der Pulmonalis.

Zu der ersten Gruppe gehören alle von Dorsch und Meyer beschriebenen Fälle; dieselben sind übrigens unter einander sehr verschieden; in den leichteren ist die Pulmonalis „nur wenig verengt", eine Anzahl der beschriebenen Herzen sind ausgezeichnet durch eine „quere Abschnürung des Conus arteriosus", in anderen, schwereren

Fällen ist die Arteria pulmonalis stark verengt, für eine Fischgräte kaum durchgängig, und schliesslich sind mehrere Fälle beschrieben, in denen die Pulmonalis ganz obliteriert ist. So finden wir bei Meyer folgende Angaben: „Die Lungenarterie ist ein verschrumpftes ligamentöses Rudiment"; „Stamm der Lungenarterie unwegsam"; „Lungenarterie ein sehniges Band"; Stamm der Lungenarterie „un petit cordon fibrocellulaire"; „Stamm der Lungenarterie ein solider Faden". — In allen diesen Fällen aber sieht man doch, dass eine Lungenarterie überhaupt vorhanden war und erst später durch irgend welche Prozesse degeneriert ist.

Ganz anders aber ist dies in meinem Falle, hier ist und war überhaupt nie eine Spur der Pulmonalis vorhanden. Dieser Fall allein gehört in die zweite Gruppe. — Ich bin vollkommen berechtigt, die Trennung der Pulmonalis-Missbildungen in diese beiden Gruppen zu machen; der Unterschied bezieht sich nämlich auf die Genese. Was die erste Gruppe anbetrifft, so hat Dorsch in seiner geradezu fundamentalen Arbeit nachgewiesen, dass die Verengerung und der Schluss der Pulmonalis auf Krankheitsprozessen, und zwar auf einer Entzündung des Herzmuskels, beruhe, und diese Ansicht ist seitdem als gültig bestehen geblieben. Diese Erklärung trifft aber niemals für die zweite Gruppe zu, für das Fehlen der Pulmonalis. Hier handelt es sich um einen Fehler in der Keimanlage, eine Missbildung im engeren Sinne, die, wie bereits oben angedeutet wurde, dadurch entstanden ist, dass der Truncus arteriosus sich nicht in die beiden Teile, die Aorta und die Pulmonalis, getrennt hat.

In dem mir zu Gebote stehenden Material habe ich keinen einzigen derartigen Fall gefunden. —

Wir wenden uns nunmehr zu der Besprechung der Nabelhernie. Es war vorhin bereits das Wesentlichste über die normale Bildung des Thorax und der Bauchwand gesagt worden. Hier will ich nur auf einen Punkt hin-

[illegible] wichtig ist zur Erklärung der Hernia [illegible]alis. — Die zur Bildung der embryonalen Bauchwand [illegible] sich gestaltenden Veränderungen betreffen zuerst [illegible] Hautmuskelplatte, während die Darmplatte, also die Bauchseite des Embryo, noch wenig [illegible] ist. Allmählich vertieft sich jedoch die Bauchseite und es bildet sich eine mit Endothel ausgekleidete Furche, die Darmrinne. Diese, nach oben an die Chorda grenzend, vertieft sich immer mehr und wird dabei durch die seitlich gelegenen primitiven Aorten weiter von der Chorda weggedrängt. Während dieser Zeit wachsen die Hautplatten von allen Seiten her gegen die Mitte der Bauchwand, mit Ausnahme einer noch länger offen bleibenden Stelle, dem sogenannten Hautnabel oder Leibesnabel. Endlich schliesst sich auch die Darmrinne durch die sogenannte Darmnaht, allerdings unter Erhaltung einer dem Hautnabel entsprechenden offenen Stelle, des sogenannten Darmnabels, an dem die Darmwände durch einen [illegible]gang, den Dottergang, Ductus omphalomesaraicus, mit dem Dottersacke sich verbinden. Bleibt die Verschliessung der Bauchhaut, resp. der Darmrinne aus, so entsteht eine Bauchspalte, Fissura abdominalis. Die in diese Klasse gehörenden Missbildungen trennen sich wieder in [illegible]ache Unterabteilungen je nach der Ausdehnung der Spalte auf den ganzen Bauch oder bloss auf die Nabelgegend oder auf die Unterbauchgegend und je nach der Beteiligung des Mitteldarms und der Harnblase an der Spaltung. Die totale Fissura abdominalis ist gewöhnlich mit einer Fissura thoracis kombiniert, die Eingeweide liegen offen da.

In anderen Fällen findet sich nur eine einfache Bauchspalte, während die Thoraxwand geschlossen ist und höchstens das Zwerchfell defekt erscheint. Am häufigsten kommen die Spaltungen im Gebiete des Nabels vor, wo, wie vorher auseinandergesetzt wurde, der Verschluss der Bauchwand zuletzt vor sich geht. Sind an dieser Stelle

die Hautdecken nur unvollkommen entwickelt, sodass ein grösseres oder kleineres Gebiet der Bauchwände nur von das Peritoneum und die Scheide der Nabelschnur geschlossen und zugleich durch eingelagerte Eingeweide ausgedrängt wird, so bezeichnet man dies als Omphalocele oder Hernia funiculi umbilicalis (Ziegler). Der Nabelstrang setzt sich entweder an die Kuppe, oder an eine seitlich gelegene Stelle des Bruchsackes an. — In der Hernia liegen für gewöhnlich Darmteile oder Leber, letzteres gilt für den von mir beschriebenen Fall.

Die Abnormitäten der Bauchwand führen uns mit Leichtigkeit zu den Missbildungen der Bauchorgane. Das Bindeglied zwischen diesen beiden bilden gewisse Missbildungen innerer Bauchorgane, die sich mit solchen der Bauchwand vergesellschaften und gewissermassen als eine Folge derselben zu betrachten sind, nämlich die Ectopia vesicae urinariae, die Inversio vesicae urinariae und schliesslich die Fissura intestinalis sive Inversio intestinorum.

Die Ectopia vesicae kommt dadurch zustande, dass bei Spalten der Bauchwand die Blase in eine Spaltbildung verfällt, die Urethra mündet alsdann — beim weiblichen Geschlecht in Form einer kleinen Rinne über den äusseren Genitalien, während beim männlichen Geschlecht gewöhnlich eine Epispadiasis penis dazukommt. Unter einer Inversio sive Fissura vesicae dagegen versteht man diejenige Abnormität, bei der mit einer Spalte der Bauchwand auch eine solche der Blase selbst verbunden ist, sodass deren hintere Wand in der Lücke der Bauchwand frei zu Tage tritt. Bei der Fissura intestinalis endlich ist zugleich mit der Bauchwand auch ein Teil des Darmes gespalten. — Von diesen hier zuletzt genannten Missbildungen ist bei unserm Fötus keine vertreten. Dagegen fanden sich bei demselben mehrere anderweite Missbildungen von Bauchorganen. Ich nenne zunächst die der Milz. Während der Befund von einer oder mehreren kleinen von der in typischer Form vorhandenen Haupt-

milz ganz abgetrennten Milzkörpern, sogenannten Nebenmilzen, bekanntlich bei Sektionen ganz normal gebauter Individuen ein recht häufiger ist, gehört die in unserem Falle vorliegende Bildung, das Vorhandensein einer Gruppe kleiner, von einander ganz abgetrennter, jenen Nebenmilzen gleichenden Milzkörper an Stelle der einen ganz fehlenden Hauptmilz zu den seltensten Missbildungen. Sie wird daher in der Literatur fast gar nicht erwähnt. Auch Förster erwähnt sie in seinen Werken nicht. Anscheinend kommt sie nur in Verbindung mit anderen bedeutsamen Missbildungen vor. Die Erlanger Sammlung besitzt davon noch ein zweites sehr schönes Beispiel von einem 42jährigen Weibe, bei welchem sich die multilobuläre Milz (sie bestand hier aus sechs vollständig getrennten, an einander gereihten Milzkörpern) neben totaler Transpositio viscerum, und infolgedessen im rechten Hypochondrium vorfand.*)

Vor allem interessieren uns aber unter den Missbildungen der inneren Bauchorgane unseres Fötus die der Harn- und Geschlechtsorgane. — Gerade zum Verständnis dieser Missbildungen ist es notwendig, sich streng an die normalen Entwicklungsvorgänge zu halten. — Bekanntlich entsteht in ziemlich früher Zeit durch Ablösung einer Zellenmasse der Seitenplatten da, wo dieselben an die Urwirbel grenzen, der Wolffsche Gang als erste Anlage der Harnorgane, daher als Urnierengang zu bezeichnen. Im Zusammenhange mit diesem Wolffschen Gange, der zuerst einen soliden Strang darstellt und darauf eine Höhlung bekommt, bildet sich eine kammförmige Drüse, die durch komplizierte Entwicklungsvorgänge zur Urniere oder primären Niere wird. Die sekundäre oder bleibende Niere entsteht als eine hohle Sprosse des

*) Siehe die Erlanger Dissertation von Dr. Otto Hess: „Über einen Fall von Heterotopie der Brust- und Baucheingeweide“ 1875, welche auch eine Abbildung dieser Milz-Missbildung enthält und einige gleichartige Fälle aus der Litteratur mitteilt.

Wolffschen Ganges und wächst dann an demselben in die Höhe bis zu seinem Ende.

Dies der Anteil, den der Wolffsche Körper an der Bildung der Harnorgane nimmt; er beteiligt sich aber auch an der Bildung der Geschlechtsorgane.

An der medialen vorderen Seite des Wolffschen Körpers und in genauer Verbindung mit demselben entsteht nämlich die Geschlechtsdrüse, die ursprünglich, soviel man heute weiss, bei beiden Geschlechtern gleich gebildet ist. Gleichzeitig entwickelt sich zu beiden Seiten des Wolffschen Ganges noch ein zweiter Kanal, der Müllersche Gang, der nach unten, wie der Wolffsche Gang, in den Sinus urogenitalis mündet. — Beim männlichen Geschlechte vergeht dieser Gang dann wieder bis auf geringe Reste, die Vesicula prostatica; die Geschlechtsdrüse aber tritt mit dem Wolffschen Gange in Verbindung, welcher zum Samenleiter wird, und auch die Samenbläschen entwickelt. Beim weiblichen Geschlechte gehen die Schläuche der Urniere bis auf einen Rest von kleinen Röhren (Parovarium) zu Grunde, ebenso die Wolffschen Gänge. Die grössten Veränderungen erleiden die Müllerschen Gänge. Das obere Ende derselben gestaltet sich franzenförmig zur Fimbria und bildet die Tuben, das untere Ende wird zum Uterus und zur Vagina. „Während jedoch die Eileiter zeitlebens doppelt bleiben, werden Scheide und Gebärmutter durch eine von unten nach oben fortschreitende Verschmelzung der beiden Röhren in der grössten Mehrzahl der Fälle beim Menschen einfach. Der Ort, bis zu welchem aufwärts die Verschmelzung zu geschehen pflegt, wird durch den Abgang der Hunterschen Bänder, der späteren runden Mutterbänder, bestimmt. Diese Stelle bezeichnet zugleich unter allen Umständen bei Menschen und Tieren die Grenze, wo die Gebärmutterhörner enden und in die Eileiter übergehen.“ *) Kussmaul führt in

*) Kussmaul: „Von dem Mangel, der Verkümmerung und Verdoppelung der Gebärmutter“, Würzburg 1859.

seinem Werke über die Missbildungen des Uterus eine grössere Reihe von Beobachtungen über die Bildung des Genitalschlauches an, Beobachtungen, welche mit grosser Genauigkeit an Früchten von wenigen Wochen bis zum letzten Monat gemacht worden sind. An diesen kann man aufs deutlichste erkennen, wie die beiden Müllerschen Gänge — die späteren Hörner des Uterus — stufenweise mehr und mehr mit einander verwachsen, wie dadurch ihre anfangs gewundene Lage allmählich zu einer geraden wird und sie selbst immer kürzer werden, bis sich die beiden Gänge zu einer einfachen Scheide und einem einfachen Uteruskörper vereinigt haben, von dessen oberen Enden beiderseits die Tuben abgehen. —

Die Missbildungen der weiblichen Harn- und Geschlechtsorgane wollen wir nun an unserem Fötus studieren, wo sie in sehr charakteristischer Weise vorhanden sind. —

Der gelappte Zustand der Nieren ist ja an und für sich ein normaler embryonaler Zustand. Aber die Lappung ist hier so stark ausgeprägt, es sind besonders die Einkerbungen zwischen den Läppchen so tief (3—4 mm), wie dies einem siebenmonatlichen Fötus nicht entspricht. Die linke Niere ist 4 cm lang, $1^1/_2$ cm breit und besteht aus 18—20 Lappen, deren Durchmesser zwischen 4 mm und 1 cm schwankt; die Tiefe der Einkerbungen beträgt 3—4 mm. Die rechte Niere ist $3^1/_2$ cm lang, 2 cm breit und besteht aus 22 Lappen, von 3 mm bis 1 cm Durchmesser. Es muss daher der Zustand in der That als eine Missbildung, und zwar als echte Hemmungsbildung bezeichnet werden.

Wir wenden uns nunmehr zu der vielleicht interessantesten Missbildung unseres Fötus, zu der Missbildung der Geschlechtsorgane. —

Der oben im Sektionsbericht geschilderte, auf beiden Seiten in der Höhe des unteren Poles der Niere beginnende, schräg nach unten und medianwärts verlaufende Gang ist der früher erwähnte Müllersche Gang; er lässt

an seinem obersten Ende eine geringe Andeutung der Fimbria in Form einer knopfförmigen Anschwellung erkennen. An seiner medialen Seite liegt ein längliches Organ, die Anlage des Ovarium, freilich noch auf einer sehr primitiven Entwicklungsstufe. Der Gang setzt sich nach unten hin in einen dickeren, muskulösen Strang fort, der mit dem gleichen von der anderen Seite her sich vereinigt. Dies wäre also das Stadium, in dem die beiden Müllerschen Gänge in ihrem unteren Teile mit einander verwachsen, um, ausser den beiden Tuben, den Uterus und die Vagina zu bilden.

Die Vereinigung der beiden Gänge ist ja nun hier in ihrem unteren Teile auch in der That vorhanden. Die genauere Untersuchung ergiebt jedoch, dass die Vereinigung einesteils nicht in der Längenausdehnung stattgefunden hat, in welcher sie bei normaler Entwicklung hätte erfolgen sollen, andernteils aber, insoweit sie überhaupt stattgefunden hat, wieder hauptsächlich nur äusserlich erfolgt ist, dass dagegen im Innern die beiden Gänge von der äusseren Vereinigungsstelle an bis zum Orificium externum von einanner getrennt, durch ein Septum geschieden sind. Nur im alleruntersten Teil, im Bereich der Scheide ist die Verschmelzung auch innerlich eingetreten. Denn eine in die Vagina eingeführte Borste kann in ganz gerader Richtung nach oben überhaupt nicht in den Uterus hineingebracht werden, sondern nur, wenn sie in eine der beiden — wie oben geschildert — im Fundus der einfachen Scheide sichtbaren, neben einander liegenden feinen Offnungen, rechts oder links, eingeführt wird. Dann aber dringt sie in dem der betr. Seite angehörenden Teile des Genitalschlauches bis hoch oben hinauf in die Gegend der Niere. —

Die beiden Müllerschen Gänge haben sich also an ihrem unteren Ende zwar eine Strecke weit vereinigt, aber nur äusserlich, während sie nach innen durch ein Septum getrennt sind, das vom Orificium externum nach oben

reicht bis zu der Stelle, wo die beiden Gänge unter spitzem Winkel auseinander treten, also auch äusserlich nicht mehr verschmolzen sind. Von diesen auseinander tretenden und weiterhin gesondert nach oben und aussen verlaufenden Teilen der beiden Gänge gehört aber der untere, dicke, $1^1/_2$ cm lange Abschnitt noch dem Uterus an und bildet dessen beide „Hörner", während der obere, dünnere, 3 cm lange Abschnitt die beiden Tuben darstellt, welche also nicht, wie bei normaler Lage, seitlich und horizontal vom Corpus uteri abgehen, sondern sich vielmehr noch sehr deutlich als oberer Teil des Müllerschen Ganges erweisen und daher auch dessen ursprüngliche, schräg nach oben und lateralwärts gerichtete Lagerung beibehalten haben, somit in der gleichen Flucht wie die Uterushörner verlaufen. Die Grenze zwischen diesen beiden Abschnitten (Uterushörner und Tuben, welche an dem Gange selbst nicht deutlich kenntlich ist, wird hier durch die Abgangsstelle der runden Mutterbänder (Huntersche Leitbänder) scharf markiert.

Kussmaul teilt in seinem vorher erwähnten Werke die Missbildungen des Uterus, die durch Nichtvereinigung der paarigen Anlage entstanden sind, in recht zweckmässiger Weise in folgende drei Arten ein: 1. Die Gebärmütter sind samt ihren verkümmerten Scheiden durchaus von einander getrennt uud nicht einmal durch eine Zwischenwand mit einander verbunden. Dadurch entsteht der Uterus didelphys, eine Missbildung, die sehr selten ist und nie ohne andere hochgradige Missbildungen des betr. Fötus vorkommt. Kussmaul giebt zwei Abbildungen solcher Fälle, die eine (Fig. 20 auf pag. 23) nach Fraenckel (Berliner Dissertation 1825), die andere (Fig. 25 auf pag. 33) im vorigen Jahrhundert von Eisenmann beobachtet. 2. Die Gebärmütter sind nur oben, bald näher, bald entfernter vom Halse, vollständig von einander getrennt, während sie nach unten durch eine gemeinschaftliche Zwischenwand, die ihre Höhlen

trennt, mit einander verbunden sind.“ Er nennt solche Missbildungen Uterus duplex infraconjunctus sive Uterus duplex bicornis. Auch ein solcher Fall ist in Kussmauls Werk abgebildet. 3. „Die Gebärmütter sind nirgends vollständig von einander geschieden, sondern in ihrer ganzen Länge durch eine gemeinsame Zwischenwand, die ihre Höhlen sondert, verbunden. Ungehörnte doppelte Gebärmutter, Uterus septus,“ Solche Fälle kommen mit kleinen Variationen öfters vor. —

Was nun unsern Fall betrifft, so gehört er nach der ganzen oben gegebenen Beschreibung unzweifelhaft zu der zweiten Art und stellt ein äusserst prägnantes, man kann sagen zierliches Beispiel des Uterus duplex bicornis (Kussmaul) dar. Die Ähnlichkeit, ja die vollkommene Gleichheit des Bildes unseres Uterus mit den Figuren 4—7 auf pag. 8 und 9 des Kussmaulschen Werkes, welche das Bild der weiblichen Genitalien von vier normalen menschlichen Früchten aus der achten bis zwölften Woche wiedergeben, springt sofort in die Augen und lässt somit unsere Missbildung als eine Hemmungsbildung erkennen. Vom Uterus didelphys unterscheidet sich unser Fall deutlich durch die einfache, gemeinsame Scheide und die wenigstens äusserliche Verschmelzung des Cervix uteri; vom Uterus septus aber durch die Spaltung des Corpus uteri in die beiden Hörner. —

Es bleibt mir nun noch übrig, einige Worte über die Missbildungen an den Extremitäten zu sagen, von denen unser Fall uns ebenfalls Einiges bietet, obgleich dieselben sowohl in entwicklungsgeschichtlicher wie in praktischer Beziehung nicht ganz soviel Interesse erwecken, als die vorher beschriebenen Erscheinungen.

Wir kennen zwei Arten von Missbildungen an den Extremitäten:

1. Mangelhafte Bildung der Extremitäten oder einzelner ihrer Teile, Monstra per defectum. So kommen Früchte zur Welt, denen einzelne oder alle Extremitäten

ganz fehlen. Dieser Mangel kann bedingt sein durch eine mangelhafte Anlage im Keim, also das, was wir als einen „Defekt im eigentlichen Sinne“ bezeichnet haben. Weiterhin kann die Missbildung aber auch auf einer Störung der späteren Gliederung und auf mangelhaftem Knochenwachstum, bei normaler Keimanlage, beruhen. Schliesslich aber kommen gerade solche Missbildungen oft zustande durch Abschnürung der normal gebildeten Extremitäten durch Amnionfäden, was sich manchmal durch den Befund direkt nachweisen lässt.

2. Vermehrung von ganzen Extremitäten oder Teilen derselben, Monstra per excessum. Das erstere, die Vermehrung einer ganzen Extremität, ist selten und nur wenige derartige Fälle sind in der Litteratur verzeichnet. (Foerster, Ziegler.) Dagegen ist die Vermehrung einzelner Teile, der Zehen und der Finger, durchaus nichts Seltenes. Ich selbst habe in der Poliklinik des Herrn Professor Krabler in Greifswald öfters Gelegenheit gehabt, diese Missbildung zu beobachten. Es befindet sich dort ein ganzes Fläschchen voll von solchen überzähligen und durch Amputation entfernten Gliedern. —

Diese Missbildungen haben eine verschiedene Erklärung erfahren. Am richtigsten erscheint es, anzunehmen, dass sie, im Gegensatz zu den eben besprochenen, durch vermehrte Keimanlage, also durch „Excess im engeren Sinne“, entstanden seien. Andrerseits aber wird auch angenommen, dass einzelne hierher gehörende Erscheinungen als ein Rückschlag auf weit zurückliegende Ahnen des Menschengeschlechtes, als Atavismus, anzusehen seien, (Darwin, Heckel, Gegenbauer). „Da höchstwahrscheinlich die heptadaktyle Urform als der Ausgangspunkt für die Entwicklung der Säugetierhand betrachtet werden muss.“ (Wiederstein, Lehrbuch der vergleichenden Anatomie.)

Gehen wir nun auf unsern Fall genauer ein, so lesen wir in dem Berichte: An beiden Händen finden sich zwei

mit einander verwachsene Daumen mit gesonderten Nägeln. Das ist also als eine reine Missbildung per excessum anzusehen, entweder in der Weise, dass die primäre Keimanlage des Daumens von vornherein eine doppelte war, oder so, dass aus der einfachen primären Anlage durch excessives Wachstum und durch spätere teilweise Trennung zwei gleiche Organe entstanden sind. —

„An den Füssen steht beiderseits am medialen Ende eine breite Zehe, durch einen weiten Zwischenraum von den andern Zehen getrennt.“ Der Fuss erhält dadurch, wie es in dem obigen Berichte weiter ausgeführt ist, einige Ähnlichkeit mit der Hand. — Auch diese Missbildung lässt sich ja wohl durch Annahme eines Excesses, Vermehrung der Keimanlage, erklären, aber wir müssen gestehen, dass gerade dieser Fall auch uns veranlassen könnte, die Annahme eines Rückschlages nicht ganz von der Hand zu weisen. — Freilich wird ja erst ein weiteres, tieferes Eindringen in die Darwinschen Lehren es uns ermöglichen, dieses wie manches andere wissenschaftliche Rätsel zu lösen. —

Zum Schlusse erfülle ich die ehrenvolle Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. von Zenker in Erlangen, für die Überlassung des Themas und des in der Sammlung des Erlanger pathologisch-anatomischen Instituts befindlichen einschlägigen Materials, ganz besonders aber für die vielfache Anregung und Förderung beim Ausarbeiten dieser Abhandlung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Kölliker, Grundriss der Entwicklungsgeschichte des Menschen.

Gegenbauer, Vergleichende Anatomie.

Landois, Lehrbuch der Physiologie.

Ziegler, Lehrbuch der allgemeinen und speziellen pathologischen Anatomie.

Foerster, Die Missbildungen des Menschen (Lehrbuch und Atlas).

Darwin, Die Abstammung des Menschen.

Zweifel, Lehrbuch der Geburtshülfe.

Schröder, Lehrbuch der Krankheiten der weiblichen Geschlechtsorgane.

Kussmaul, Von dem Mangel, der Verkümmerung und Verdoppelung der Gebärmutter.

Mosengeil, Kongenitale Krankheiten der Wirbelsäule. In Gerhardt, Handbuch der Kinderkrankheiten, VI. Band, 1. Abteilung.

Dorsch, Die Herzmuskelentzündung als Ursache angeborener Herzcyanose. Inauguraldissertation, Erlangen 1855.

Weiss, Über Stenosis arteriae pulmonalis congenita. Inauguraldissertation, Erlangen 1874.

H. Meyer, Über angeborene Enge oder Verschluss der Lungenarterienbahn. In Virchows Archiv, XII. Band.

Druck von Hesse & Becker in Leipzig.